FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1926

THÈSE

N° 423

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

PHILIPPE-JOSEPH FORTAT

Né le 4 Juin 1899, à Genouilly (Cher)

DE L'HYPOPHALANGIE

EN PARTICULIER

DANS L'HYPERDACTYLIE DU CINQUIÈME RAYON DIGITAL

Travail fait à l'Ecole de Médecine et à l'Hôpital de Tours

Président : M. JEANSELME, *Professeur*

TOURS

IMPRIMERIE ARRAULT ET Cie

6, RUE DE LA PRÉFECTURE, 6

1926

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN. . . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	MARCEL LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	LÉON BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	GILBERT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	ROUVIÈRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale.
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BRANCA	Histologie.
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LÉVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	Pathologie chirurgicale.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHET Fils	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VERNE	Histologie.
VILLARET	Pathologie médicale.
VELTER	Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens.

MM.	
GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.
RETTERER	Histologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent.

MM.	
AUVRAY	Cliniq. chirurgicale.
CHEVASSU	Cliniq. chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Cliniq. médicale.
LEREBOULLET	Cliniq. médicale infantile.
LÉRI	Cliniq. médicale.
LŒPER	Cliniq. médicale.
PROUST	Cliniq. chirurgicale.
SCHWARTZ	Cliniq. chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé. . . .	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE ET A MON PÈRE

Faible hommage d'amour filial.

A MA SŒUR

Témoignage de ma profonde affection.

MEIS ET AMICIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEANSELME

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES CUTANÉES ET SYPHILITIQUES
MÉDECIN DE L'HÔPITAL SAINT-LOUIS
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Qui me réserva un si aimable accueil et me fit le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A TOUS MES MAITRES

DE L'HÔPITAL ET DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE TOURS

MM. LES DOCTEURS :

BAR (HÔPITAL MILITAIRE), BOSC, COSSE, GUILLAUME-LOUIS, JEANNIN (HÔPITAL MILITAIRE), MERCIER, MEUNIER, PARISOT, THIERRY,

A qui j'exprime toute ma gratitude pour leurs bons enseignements.

ET EN PARTICULIER

AU DOCTEUR DUBREUIL-CHAMBARDEL

PROFESSEUR D'ANATOMIE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE TOURS
PRÉSIDENT DE LA SOCIÉTÉ ANTHROPOLOGIQUE DE PARIS
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR, CROIX DE GUERRE

Qui m'a inspiré le sujet de ce travail et m'a guidé de ses conseils.

AU DOCTEUR CHEVÉ

CHIRURGIEN CHEF DE L'HÔPITAL GÉNÉRAL

Qui m'a donné des conseils au cours de mes premières années de médecine. Qu'il croit à mes sentiments reconnaissants.

AU DOCTEUR GAUDEAU

MÉDECIN DE LA CRÈCHE
MÉDECIN-CHEF DE L'HÔPITAL GATIEN-DE-CLOCHEVILLE

Qui m'a aimablement reçu dans son service et aidé de ses précieux enseignements, j'exprime mes sentiments reconnaissants.

AU DOCTEUR LAPEYRE

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE
CHIRURGIEN CHEF DE L'HÔPITAL GÉNÉRAL

Qui me fit profiter de ses enseignements. Qu'il trouve ici l'assurance de ma vive gratitude.

AU DOCTEUR MAGNAN

OTO-RHINO-LARYNGOLOGISTE DE L'HÔPITAL GÉNÉRAL

Que j'assure de mon amitié respectueuse et dévouée pour l'intérêt particulier qu'il a toujours témoigné à mon égard et les conseils pleins de bienveillance qu'en toutes circonstances j'ai trouvés près de lui.

AU DOCTEUR MALET

CHEF DE CLINIQUE MÉDICALE A L'HÔPITAL GÉNÉRAL

Qui fut mon premier maître. Qu'il reçoive ici l'assurance de mon admiration et de ma respectueuse reconnaissance.

AU DOCTEUR MÉNAGÉ

RADIOLOGISTE DE L'HÔPITAL GÉNÉRAL

Qui s'est mis à ma disposition pour radiographier les sujets qui font l'objet de cette thèse, j'adresse l'expression de mes vifs remerciements.

AU DOCTEUR TILLAYE

PROFESSEUR DE PATHOLOGIE EXTERNE
CHIRURGIEN-CHEF DE L'HÔPITAL GATIEN-DE-CLOCHEVILLE

Qui a bien voulu me permettre de prendre deux de ses plus intéressantes observations.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR VILLEDIEU

PROFESSEUR DE CHIMIE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE
EX-CHEF DE LABORATOIRE DE L'HÔPITAL GÉNÉRAL

Qui me témoigna de la bienveillance. Je garderai le souvenir de ses bonnes leçons au laboratoire.

A MES MAITRES

DANS LES HÔPITAUX DE PARIS,
CEUX DE L'HÔPITAL SAINT-LOUIS ET DES ENFANTS-MALADES

Je remercie mon camarade KUYPERS qui a mis son grand talent de dessinateur à ma disposition.

PRÉAMBULE

La question du développement des membres et des doigts en particulier, étant loin d'être résolue, rien de ce qui touche à leurs variations ne doit être négligé, et aucun détail n'est inutile.

Il y a donc avantage à compléter le dossier important que nous avons sur la disposition irrégulière des doigts en apportant de nouvelles observations.

Nous voudrions ici parler de certains caractères que présente parfois l'hyperdactylie du cinquième rayon digital, et en particulier de la coïncidence de ce phénomène avec l'hypophalangie du même doigt.

Nous nommerons hyperdactylie cubitale la division longitudinale du cinquième rayon digital dans toute ou partie de sa longueur.

Nous donnerons le nom d'hypophalangie au doigt présentant l'absence ou la réduction d'une phalange.

Cette réduction ou cette absence amène généralement une brièveté du doigt. Nous devons donc définir égale-

ment un dernier terme : la brachydactylie. La plupart des auteurs l'emploient pour signifier des doigts courts.

M. Dubreuil-Chambardel, de Tours, est d'avis qu'il faut retenir ce nom pour le cas de brièveté des doigts avec conservation du nombre normal des os : phalanges et métacarpe, chacun de ceux-ci étant raccourci.

Dans l'hypophalangie, le doigt est court parce qu'il manque un élément squelettique.

Dans la brachydactylie le doigt est court parce que chacun des éléments quantitatifs a une longueur diminuée.

CHAPITRE PREMIER

L'HYPERDACTYLIE DU CINQUIÈME RAYON DIGITAL

Fréquence et statistique.

La division du cinquième rayon digital est assurément moins fréquente que celle du premier rayon. Elle est, par contre, beaucoup moins rare que celle des deuxième, troisième et quatrième doigts.

La statistique faite par M. Dubreuil-Chambardel montre que sur 100 cas on compte :

56 fois l'hyperdactylie du premier rayon ;

41 fois l'hyperdactylie du cinquième rayon ;

et 3 fois l'hyperdactylie des deuxième, troisième et quatrième rayons.

La division du deuxième rayon est de toutes la plus rare.

Caractères généraux.

Les variations des doigts présentent toutes des caractères communs se retrouvant dans l'hypophalangie du

cinquième rayon et qu'il convient de mettre en évidence ; ce sont :

1° *La symétrie bilatérale des variations du cinquième doigt ;*

2° *L'homologie des variations des pieds ;*

3° et enfin *la transmission héréditaire.*

Voici d'ailleurs ce qu'écrit M. Dubreuil-Chambardel dans son livre *les Variations du corps humain :* « C'est d'abord la transmission héréditaire que nous avons trouvée pour chacun des types de dysmorphies. Cette transmission remonte souvent à plusieurs siècles en arrière ; elle est devenue un caractère de race dont le défaut est considéré comme une tare.

« Le second caractère est la bilatéralité des variations.

« Le troisième est la présence de variations semblables aux mains et aux pieds.

« Mais ce triple caractère d'hérédité, de bilatéralité et d'homologie manipodique, ne veut pas dire qu'il y aura toujours identité absolue des variations.

« Dans une même famille, suivant les individus ou sur un sujet, à chacun des membres, cette variation peut apparaître avec des degrés divers.

« Nous avons signalé un hyperphalangique dont le pouce était simple d'un côté et double de l'autre ; une famille d'hypodactyles dont les membres avaient, les uns une main en pince de homard, les autres, une main monodactyle.

« Dans chaque famille, dans chaque individu, les dispositions morphologiques apparaissent donc, non pas avec

une identité parfaite, mais avec des variations qui ont une plus ou moins grande amplitude.

« Ces constatations sont d'un intérêt tout particulier. Elles nous permettent, en effet, de saisir sur le vif les stades évolutifs par lesquels passent la plupart des variations. On peut ainsi rapprocher, parce qu'elles se rencontrent chez le même sujet, des dispositions qui paraîtraient très différentes si elles étaient constatées sur des sujets différents. C'est ainsi qu'on peut facilement comprendre la formation de l'hyperdactylie en partant d'une simple encoche de l'extrémité distale du doigt pour arriver à la formation de deux articles ayant chacun un métacarpien. »

Degrés de la variation.

Cette disposition du cinquième rayon digital peut être complète ou partielle suivant qu'elle intéresse une partie ou la totalité du rayon : phalanges et métacarpiens.

Pour bien comprendre le mode de formation de ces variations on n'a qu'à suivre tous les degrés de l'hyperdactylie :

1° Le degré le plus simple consiste en une échancrure de l'extrémité de la phalangette unguéale ;

2° Au degré suivant, cette phalangette est doublée sur sa hauteur, mais les deux parties s'articulent à l'extrémité de la phalangine dont la portion distale est élargie ;

3° Au troisième degré la phalangine est bifurquée à son tour dans sa moitié distale ;

4° Au quatrième degré la phalangine est double sur toute

sa hauteur et chaque moitié s'articule sur la phalange dont l'extrémité distale est élargie ;

5° Au cinquième degré la phalange dans sa portion distale sera bifurquée en Y, et ses deux branches seront soit, sensiblement parallèles, soit au contraire très divergentes ;

6° Au sixième degré la phalange est doublée sur toute sa hauteur en deux éléments indépendants qui s'articulent sur le métacarpien ;

7° Le métarcapien est bifurqué en Y à sa portion distale ;

8° Au huitième degré le métacarpien est double entièrement et chaque moitié s'articule d'une façon indépendante sur le carpe.

Dans cette succession de degrés nous suivons ainsi tous les stades de doublement du cinquième rayon digital. Il n'y a donc pas en réalité deux auriculaires, mais un auriculaire double.

Les formes incomplètes de l'hyperdactylie.

Nous parlerons peu ici des formes anormales de l'hyperdactylie du cinquième rayon digital. Le plus souvent il s'agit d'états incomplets, d'un véritable avortement d'une formation dactyle, et c'est souvent par analogie avec une disposition bien développée d'un côté du corps qu'on peut se rendre compte de ces états irréguliers. Par exemple, chez un sujet présentant un auriculaire double à développement complet d'un côté, on trouve de l'autre côté, sur le bord cubital de la main ou sur le bord cubital du doigt

un simple bourgeon, un petit renflement mou ou contenant un nodule osseux. C'est là un élément ayant la valeur d'un doigt. C'est un cas d'hyperdactylie cubitale avortée.

D'un côté à l'autre du corps il n'y a qu'une *différence d'amplitude* d'une même disposition, ici avec formation parfaite, là avec une simple ébauche.

Parfois l'extrémité de ce nodule ou de ce bourgeon présente une formation unguéale plus ou moins complète. Cela facilite la détermination de la variation.

Dans ce bourgeon on sent une formation squelettique incomplète n'entrant pas en connexion avec le squelette de l'auriculaire ; dans ce cas ce squelette incomplet tarde à s'ossifier et peut rester cartilagineux.

Enfin on peut avoir des cas qui ont été bien étudiés par le professeur Pirès de Lima, de la Faculté de Porto, sous le nom de « polydactylie transitoire ».

Il s'agit de doigts assez développés à leur extrémité distale et réunis à la main par un pédicule grêle. Ce pédicule est dépourvu de squelette et réduit à un manchon cutané avec quelques éléments conjonctifs et vasculaires. Souvent ce doigt sessile, mal nourri par les artères insuffisantes, se flétrit quelques jours après la naissance et se détache de lui-même comme un fruit mûr. Le terme de « polydactylie transitoire » proposé par le professeur Pirès de Lima, est donc très heureux. Il exprime bien la chose.

D'ailleurs, si ces formations rudimentaires ne tombent pas d'elles-mêmes, il n'est pas difficile de les amputer.

Anatomie comparée.

La polydactylie est fréquente chez un certain nombre d'espèces animales, mais cette polydactylie intéresse le plus souvent le premier rayon digital.

C'est ainsi que chez diverses espèces de chiens, le premier rayon digital est double. L'ergot est divisé dans toute sa hauteur en deux éléments. C'est un caractère d'espèce qui se transmet par hérédité constante.

La disposition se rencontre sporadiquement chez quelques autres chiens.

De même chez quelques groupes d'oiseaux et en particulier chez les gallinacées on voit souvent la duplicité de l'ergot.

Les coqs à ergots doubles sont dans certains endroits recherchés pour leurs qualités génésiques.

Mais si le dédoublement du premier rayon est fréquent et constitue un caractère de race, on ne trouve pas d'exemple de dédoublement du cinquième rayon digital, sinon à titre de variation exceptionnelle.

CHAPITRE II

DE L'HYPOPHALANGIE

Nous rappelons que l'hypophalangie est due à l'absence ou à la réduction d'une phalange et que le doigt est court par manque d'un élément squelettique.

De toutes les malformations congénitales des mains ou des pieds, elle est la plus rare.

OBSERVATIONS

1° La première observation publiée l'a été par Meillière (dans les *Archives générales de médecine*, en 1828, p. 377). Il s'agissait d'une main droite où on constatait l'absence de la phalangine à tous les doigts.

2° Dans l'observation de Mercier, présentée à la Société anatomique de 1838, on note l'absence d'une phalange aux pieds et aux mains pendant plusieurs générations.

3° Ces mêmes caractères d'hérédité se trouvent dans l'observation de Mirabel (Thèse de Paris, 1873), on note l'absence de phalangines chez le père et chez ses deux fils.

4° Delplanque publie dans le *Bulletin scientifique du Département du Nord*, de mai 1878, une observation d'absence de phalangine à tous les doigts des deux mains.

Observation V.

M. André Feil présente à la Société anatomique, en juillet 1920, et publie dans la *Presse médicale* du 27 août 1924 un cas fort remarquable de « brachydactylie par absence de phalangine » et intéressant les quatre derniers doigts de la main gauche d'un homme. Voici un résumé de cette observation :

Il s'agit d'un homme de 26 ans. Lorsqu'on examine les mains de ce sujet, écrit M. Feil, on est tout de suite frappé par la petitesse de la main droite (12 cm. de longueur) qui s'oppose aux dimensions de la main gauche (18 cm. de longueur) dont le développement est normal. Cette main droite est diminuée dans sa longueur plus que dans sa largeur, la réduction intéresse surtout les quatre derniers doigts ; le pouce est peu atrophié mais proportionnellement beaucoup moins.

C'est qu'en effet, on remarque au niveau des quatre derniers doigts l'absence d'une phalange. Les deux phalanges qui existent sont : la première phalange qui s'articule avec le métacarpien correspondant et la troisième phalange ou phalangette très petite et munie d'un ongle.

Ces deux phalanges ne sont pas tout à fait normales, elles sont nettement atrophiées au niveau du pouce comme au niveau des autres doigts. Les phalangettes, en parti-

culier, sont remarquablement peu développées, les ongles sont très réduits, mal formés au niveau du petit doigt, de l'index et du pouce ; par contre, ces deux autres doigts, médius et annulaire ont des ongles bien formés, ils sont seulement un peu plus petits que du côté opposé.

M. Feil insiste sur l'absence des phalangines de tous les doigts d'une main et fait remarquer que c'est une malformation très rare dont on trouve peu d'exemples dans la littérature médicale.

Observation VI.

Walker publie en 1901 dans *John's Hopkins Hospital Bulletin* sous le titre : « Remarkable cases of hereditary anchyloses or absences of various phalangeal joints, with defects of the little and Ring Singers », un exemple très remarquable d'une famille où pendant cinq générations on a trouvé neuf sujets présentant soit une fusion des phalanges et phalangines aux quatre doigts de la main, soit chez quelques sujets l'absence de la phalangine du petit doigt.

Ce cas est particulièrement intéressant parce que l'hérédité est nettement marquée et parce qu'il permet d'établir un rapprochement entre deux variations : absence de phalangines et ankylose ou fusion de la phalange avec la phalangine.

Observation VII.

Williams G. Farabee en 1903 dans *Papers of the Peabody Museum of American Archeology and ethnology*

Havard University, vol. III, n° 3, publie un travail intitulé : « Inheritance of digital malformations in man ».

Il s'agit de l'absence de la phalangine à tous les doigts de la main et à tous les orteils des pieds.

Cette malformation est héréditaire et a été constatée sur 37 personnes appartenant à cinq générations successives aussi bien dans un sexe que dans l'autre.

La tradition de cette famille, dit M. Farabee est, que la première personne ayant des doigts courts vint de Normandie dans l'armée de Guillaume le Conquérant, et se fixa en Angleterre ; la même tradition veut que les personnes ayant les doigts courts ne se sont jamais mariés ensemble ; que tout enfant né d'un parent aux doigts courts a les doigts courts et que pas un descendant aux doigts longs d'un parent aux doigts courts eut jamais un enfant aux doigts courts.

Observation VIII (fig. 1, 2, 3, 4, 5 et 6).

M. le professeur Jeanselme et ses élèves Blamontier et Joannon dans un important mémoire « Brachydactylie symétrique familiale » publié dans la *Revue anthropologique* de janvier 1923, publient deux observations de familles chez lesquelles s'est transmise pendant plusieurs générations une brachydactylie caractérisée soit par une réduction de la phalangine soit par l'absence de cet élément. Cette disposition se rencontre aux mains et aux pieds et plus particulièrement à l'auriculaire.

Voici un résumé de ces observations :

FIG. 1. — Tableau généalogique de la première observation de M. JEANSELME.

Observation I. — *Lélie F.*, 21 ans, couturière (sujet 17 du tableau généalogique).

Mains. — Difformes par brièveté exagérée des doigts (fig. 2, 3 et 4).

a) L'auriculaire ne comporte que deux phalanges, la phalangine faisant complètement défaut.

Fig. 2. — Mains de Lélie F...

b) Les quatre autres doigts sont très raccourcis par suite de l'atrophie considérable de la phalangine. Celle-ci ne forme plus, au niveau des trois doigts médians, qu'une petite pièce intermédiaire dont l'existence au niveau du médius et de l'annulaire n'est révélée que par la flexion forcée du doigt.

c) L'annulaire présente une déviation « valgus ».

Pieds. — *a*) Brièveté excessive des orteils.

b) Syndactylie membraneuse entre les premières phalanges des deuxième et troisième orteils.

c) Hallux valgus.

Fig. 3 et 4. — Observation de M. Jeanselme. Mains de Lélie F...

EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

1° Au niveau des 2e, 3e et 4e doigts la phalangine rudimentaire très courte (7 à 8 millimètres de longueur), indépendante de la phalangette au niveau de l'annulaire et du médius, soudée avec elle au niveau de l'index.

2° Brièveté anormale de la première phalange du pouce.

3° Absence de la phalangine à l'auriculaire ;

4° Déviation vers le médius des phalangine et phalangette de l'annulaire ;

5° Élargissement de la moitié proximale de la première phalange de l'auriculaire qui est comme soufflée ;

6° Orteils paraissant réduits à deux phalanges.

Dora F..., sœur de Lélie, 13 ans (sujet 19 du tableau généalogique).

Mains. — Mêmes malformations que Lélie, phalangines très atrophiées au niveau des trois doigts médians ; absente au niveau de l'auriculaire ; déviation en valgus des phalangine et phalangette du médius.

Médius plus courts que l'index et l'annulaire.

Pieds. — Orteils très courts.

EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

Phalangine atrophiée au niveau des quatre doigts externes, absente au niveau de l'auriculaire.

Déviation en valgus des deux dernières phalanges de l'annulaire.

Absence de phalangine au niveau des orteils.

Y. F..., frère aîné de Lélie et de Dora (sujet 14 du tableau généalogique) (fig. 5 et 6).

La main présente les déformations communes aux deux sœurs. Déviation en valgus des phalangine et phalangette de l'annulaire. L'extrémité de l'annulaire venant chevaucher le médius.

Fig. 5 et 6. — Mains de Y. F... (Observation de M. Jeanselme).

EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

Phalangine rudimentaire au niveau du pouce, de l'index, du médius et de l'annulaire, absente au niveau de l'auriculaire.

Z. F... nièce de Lélie et de Dora, 3 ans (sujet 36 du tableau généalogique).

Doigts courts par diminution de longueur de la phalangine. Incurvation de l'annulaire vers le médius.

Nous reproduisons le tableau généalogique de cette famille dans laquelle on constate la présence de sujets hypophalangiens pendant quatre générations.

Observation II. — (Observation de M. le professeur Jeanselme et de ses élèves Blamontier et Joannon).

Juliette B..., 45 ans.

L'auriculaire et plus encore l'index de chaque côté sont anormalement courts.

Il existe une légère déviation en dehors de la phalangette de l'auriculaire.

La lésion est bilatérale et symétrique.

La radiographie montre au niveau de l'index et de l'auriculaire une phalangine considérablement raccourcie.

Les orteils sont normaux.

La même malformation existe chez sa grand'mère maternelle, sa mère, sa tante, son fils (fig. 7).

Nous reproduisons également le tableau généalogique qui donne l'affiliation de cette malformation pendant cinq générations.

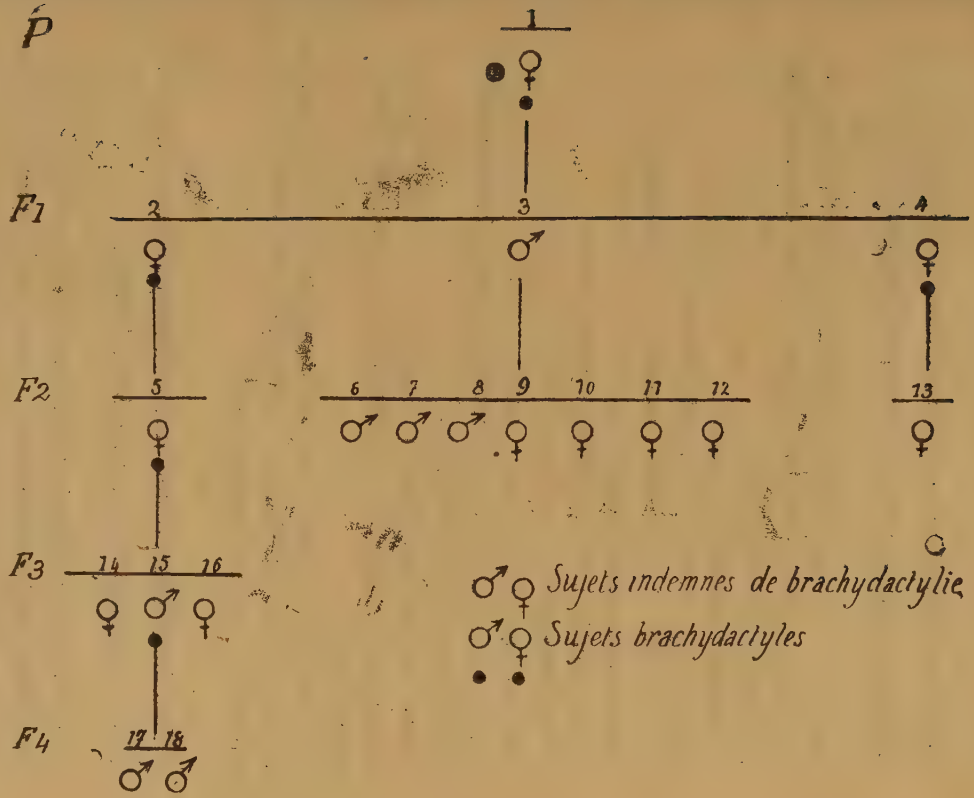

FIG. 7. — Tableau généalogique de la deuxième observation de M. JEANSELME.

Observations X et XI.

Observations résumées dues à l'amabilité de mon camarade Pierre Roquejeoffre, externe des Hôpitaux de Paris.

M. Pierre Roquejeoffre a présenté à la Société d'Anthropologie de Paris le 3 juillet 1925, un cas curieux de malformation des mains et des pieds.

A la main gauche on constate :

1° Au pouce, la réduction de la phalangette.

2° A l'index et au médius l'absence de la phalangine et la réduction de la phalangette.

3° L'annulaire et l'auriculaire sont normaux.

A la main droite :

1° Le pouce et l'auriculaire sont normaux.

2° Les autres doigts ne présentent pas de phalangines et ont une phalangette rudimentaire.

Aux deux pieds : L'hallux est réduit à un seul élément phalangien, lui-même très rudimentaire et qui paraît être la phalangette.

Les autres orteils ont leur nombre régulier de phalanges. Ils sont réduits de longueur, sauf le deuxième orteil du pied gauche qui a une longueur normale.

Deuxième observation due également à mon camarade Pierre Roquejeoffre, externe des Hôpitaux.

M. Roquejeoffre a présenté à la Société d'Anthropologie le 6 mai 1926 un cas très curieux et extrêmement rare que nous croyons jusqu'ici unique de réduction et de phalangine du deuxième rayon digital, aux mains et aux pieds. Il s'agit d'une jeune fille de 13 ans dont les index présentent une déviation en varus.

La radiographie montre que la phalangine est réduite à un

osselet triangulaire en forme de coin à base interne et à sommet externe intercalé entre une phalange à peu près normale et une phalangette déviée en dehors. La phalangine paraît ne s'être développée qu'aux dépens d'un seul point d'ossification.

Aux deux pieds on note la même ossification dans le squelette du deuxième rayon digital qui présente une phalangine cunéiforme s'intercalant entre les deux autres phalanges dont les articulations avec elle sont taillées en biseau.

L'orteil conserve donc une position rectiligne par suite des tuteurs latéraux formés par les orteils voisins.

REMARQUES

Des observations que nous venons de rapporter il semble résulter ceci :

1° Que l'hypophalangie d'une façon absolue est une malformation rare ;

2° Qu'elle se présente ordinairement à tous les doigts des mains et des pieds ;

3° Que l'hypophalangie isolée d'un doigt est une exception.

Hypophalangie du 5e orteil.

Nous devons cependant faire ici une réserve à propos de la réduction de la phalangine du cinquième orteil.

L'absence de phalange intermédiaire du cinquième orteil est une variation très fréquente.

Pfitzner dans le *Morphologischer Arbeiten*, Bd. 64, a étudié les différents degrés par lesquels passe le phénomène. Sur 838 pieds il a observé 310 fois la réduction ou

l'absence de la phalange intermédiaire, cette phalange est le plus souvent unie ou fusionnée avec la phalangette.

Cette disposition paraît être la conséquence de l'habitude que depuis des siècles les races civilisées ont de porter des chaussures. Le port des chaussures diminue ou supprime l'importance physiologique du cinquième orteil dont les éléments perdent leurs caractères propres.

Les degrés de l'hypophalangie.

Comme nous venons de le voir, dans les cas d'hypophalangie, c'est le plus généralement la phalangine qui fait défaut. La disparition de cet élément se fait suivant trois degrés.

Premier degré : La phalangine conserve sa forme normale. On constate simplement une diminution de hauteur ; elle possède deux extrémités articulaires, l'une pour la la phalange, l'autre pour la phalangette.

Parfois la phalangine ainsi réduite est fusionnée avec la phalangette.

Deuxième dégré : La phalangine est réduite à l'état d'un osselet cunéiforme qui s'intercale entre la phalange et la phalangette. Cet osselet à la main est placé du côté cubital et au pied du côté péronier.

Cette disposition cunéiforme détermine une déviation de la phalangette en varus. La deuxième observation de M. Roquejeoffre en est un très bel exemple pour l'index.

Troisième degré : La phalangine est complètement absente et la phalangette s'articule directement avec la phalange.

CARACTÈRES GÉNÉRAUX

L'hypophalangie présente en outre tous les caractères généraux des malformations des mains comme nous l'avons déjà vu pour l'hyperdactylie. Ces caractères sont les suivants :

1° *Symétrie* de la disposition aux deux mains que nous avons vue dans presque toutes les observations publiées ci-dessus;

2° *Homologie* des déformations aux pieds et aux mains qui sont surtout caractéristiques dans les observations de Farabee, du professeur Jeanselme et de Pierre Roquejeoffre;

3° *L'hérédité* apparue dans plusieurs générations dans le cas de Mercier, de Mirabel et de Jeanselme.

CHAPITRE III

ASSOCIATION DE L'HYPOPHALANGIE ET DE L'HYPERDACTYLIE CUBITALE

A) Ordinairement dans le cas de division du 5e rayon digital les deux demi-doigts sont identiques, et chaque élément possède trois phalanges.

B) Dans quelques cas cependant l'un des demi-doigts peut n'avoir que deux phalanges par absence de phalangine, et c'est ordinairement le demi-doigt extérieur qui n'a pas de phalangine.

Nous avons recueilli les observations suivantes que nous publions ici.

OBSERVATION PERSONNELLE ET INÉDITE

M. V..., adulte, présente aux deux mains et aux deux pieds un dédoublement du cinquième rayon digital.

A la main droite on constate que tous les doigts sont normaux, sauf le cinquième. Celui-ci présente un métacarpien d'une forme assez particulière, la base s'articule sur le carpe, et son sommet se divise en deux branches très divergentes, formant un angle d'environ 165 degrés. La branche interne

est dirigée en haut et en dehors. A l'extrémité de chacune de ces branches de bifurcation s'attache un doigt. Le doigt interne a la longueur et les proportions d'un auriculaire régulier et

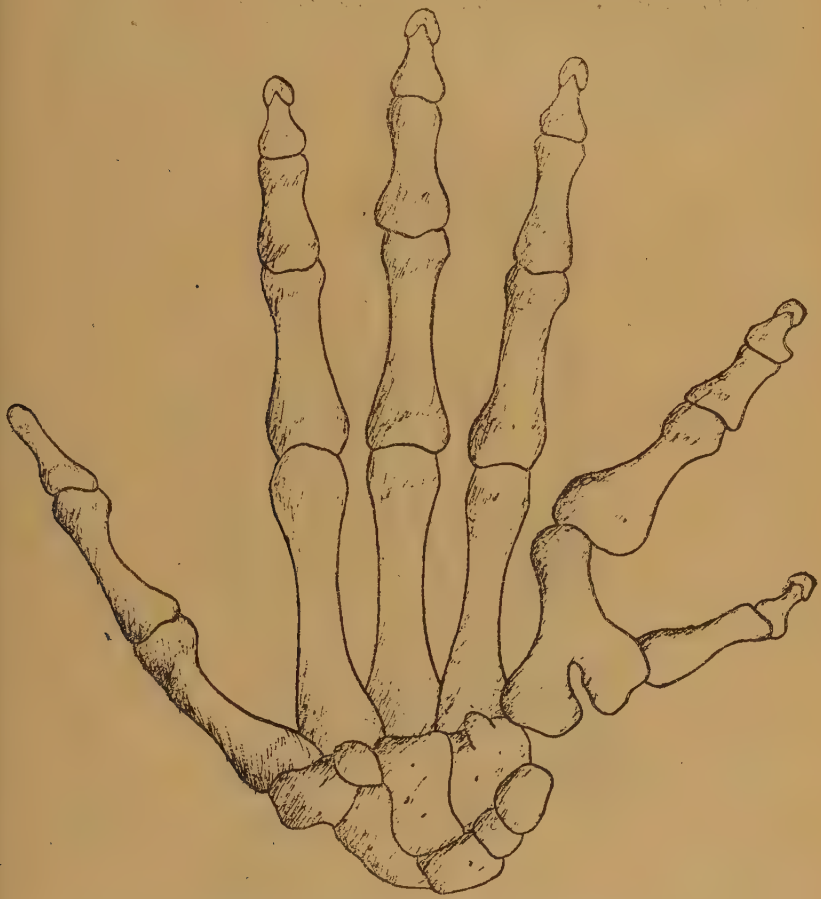

Fig. 8. — Observation personnelle. Hyperdactylie cubitale avec hypophalangie d'un doigt.

présente trois phalanges. Le doigt externe est plus petit, moins long et ne présente que deux phalanges. Une première phalange assez régulière et une phalange unguéale très courte. La phalangine manque (fig. 8).

Nous avons donc affaire ici à une disposition se rapportant au septième groupe de notre classification de l'hyperdactylie cubitale.

La main gauche présente des dispositions absolument semblables.

Au pied droit nous trouvons des dispositions analogues. Le

Fig. 9. — Pied du même sujet.

cinquième métatarsien a une base très élargie qui s'articule avec le tarse. Il ne tarde pas à se bifurquer en deux branches divergentes affectant la forme d'un V. Le doigt qui s'articule sur la branche interne de ce V présente les caractères d'un cinquième normal avec trois phalanges. La branche externe, moins longue, donne articulation à un orteil plus petit dont le

squelette ne présente que deux éléments : une phalange et une phalangette (fig. 9).

Le pied gauche présente une disposition analogue.

Nous ne relevons chez cet homme-là aucune variation morphologique importante.

L'enquête que nous avons faite ne nous a pas permis de retrouver de semblables dispositions digitales chez d'autres membres de la famille.

OBSERVATION DE M. TALAMET

Talamet publie dans le *Journal de médecine de Bor-*

Fig. 10. — Observation de Talamet.

deaux de 1922, page 473, l'observation d'un adulte qui se rapproche beaucoup de la précédente (fig. 10).

« La radiographie montre que le cinquième métatarsien de chaque pied présente à son tiers antérieur une bifurcation à angle droit et à direction interne déviant fortement les métatarsiens médians et même le premier métatarsien qui offre une tendance à l'hallux valgus. Chacune des deux branches bifurquées s'articule avec des phalanges normales. » Les radiographies montrent encore que chaque orteil articulé sur le cinquième métatarsien n'a pas le même nombre de phalanges, l'orteil externe ne possède que deux phalanges, et c'est la phalange intermédiaire qui fait défaut. L'orteil interne possède trois phalanges.

Le caractère héréditaire n'a pas été relevé dans cette observation.

OBSERVATION PERSONNELLE ET INÉDITE

M. X..., de la Chapelle-Blanche (Indre-et-Loire), 24 ans, présente au pied gauche une hyperdactylie du cinquième rayon digital.

Le métatarsien est régulier, son extrémité distale est élargie et présente deux surfaces articulaires sur lesquelles viennent s'articuler deux orteils ayant à peu près le même volume.

L'orteil interne a trois phalanges. La phalangine est réduite de hauteur.

L'orteil externe a lui aussi trois phalanges, mais la phalangine est réduite à un osselet cunéiforme, dont la base est externe et la pointe dirigée en dedans. La forme de cet osselet fait que la phalangette est fortement déviée en dedans.

Cet homme présente aux deux mains et au pied droit de petites cicatrices au niveau de la base des orteils. Il avait à ces endroits, paraît-il, des excroissances qui ont été enlevées dès la naissance et qui représentaient des rudiments de doigts et d'orteils.

Chez lui l'hyperdactylie du cinquième rayon digital existe

donc aux quatre membres, mais ce n'est qu'au pied gauche qu'elle a pris une importance plus grande.

L'hérédité n'a pas été signalée. Le père, la mère et la sœur de notre sujet ne présentent aucune malformation.

OBSERVATION PERSONNELLE ET INÉDITE

(Fig. 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17).

Recueillie grâce à l'obligeance de M. le professeur Tillaye, chirurgien en chef, dans son service à l'hôpital Gatien-de-Clocheville, à Tours.

Cette observation se rapporte à une famille dans laquelle, pendant quatre générations au moins, la transmission s'est faite d'une dystrophie des pieds et des mains caractérisée par le doublement du cinquième rayon digital.

Mme. X... présentait six orteils à chaque pied.

Mme Y..., sa fille, âgée actuellement de 69 ans, présente également six orteils à chaque pied.

Mme G..., sa petite-fille, demeurant à Saint-Pierre-des-Corps et âgée de 42 ans, présente au pied droit un dédoublement du cinquième rayon digital. Ce rayon possède un métatarsien régulier sur lequel s'articule un orteil possédant trois phalanges. Au niveau de l'extrémité proximale de la phalange et semblant s'articuler avec celle-ci, on voit à la radio un élément formé de deux pièces qui ont la valeur d'une phalange et d'une phalangette (fig. 11). Mme G... s'est mariée à un homme ne présentant aucune dystrophie des mains et des pieds. De ce mariage sont issus six enfants.

Le premier. — *Camille G...*, âgé actuellement de 16 ans, a des mains et des pieds normaux.

Fig. 11. — Pied droit de Mme G...

Le deuxième. — *Gaëtan G....* âgé de 15 ans, présente *à la main gauche* un auriculaire supplémentaire inséré au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'auriculaire normal. Ce doigt est dirigé obliquement en dedans et en haut et fait avec le cinquième métacarpien un angle aigu ouvert en haut. Ce doigt possédait trois phalanges et fut amputé le 16 juin 1925

par le docteur Tillaye à l'hôpital Gatien-de-Clocheville, de Tours (fig. 12).

A la main droite on trouve, sur le bord interne, un bourgeon qui a la valeur d'un doigt supplémentaire.

Fig. 12. — Main gauche de Gaëtan G...

Au pied droit, nous trouvons un métatarsien dont l'extrémité distale est légèrement élargie et donne une articulation à deux orteils d'égal volume dont l'interne a trois phalanges et l'externe deux seulement par absence de la phalangine (fig. 13).

Au pied gauche, le cinquième métatarsien est bifurqué en V

dans son tiers distal et chacune de ses branches donne articulation à un orteil (fig. 14).

L'interne a trois phalanges ;

Fig. 13. — Pied droit de Gaëtan G...

L'externe a deux phalanges.

Troisième enfant. — *Jean G...*, âgé de 13 ans, présente à la main droite un petit bourgeon sur le bord interne.

Au pied droit, on trouve deux orteils d'inégal volume. L'or-

teil externe est plus petit que l'interne et possède deux phalanges (fig. 15).

Fig. 14. — Pied gauche de Gaëtan G...

Le pied gauche présente en apparence cinq orteils, mais on note la division de l'ongle en deux parties latérales (fig. 16).

La radiographie montre qu'il s'agit d'une duplicité du cinquième orteil dont l'élément externe a deux phalanges et l'élément interne paraît en avoir trois.

Fig. 15. — Pied droit de Jean G...

Quatrième enfant. — *Marcel G...* âgé de 12 ans, rien de particulier.

Cinquième enfant. — *Gisèle G...* âgée de 8 ans, présente un petit bourgeon sur le bord interne de la main gauche.

La main droite et les pieds sont réguliers.

Sixième enfant. — *Roger G....* âgé de 6 ans, ne présente rien de particulier ni aux mains ni au pied gauche.

Au pied droit on note un cinquième métatarsien sur lequel

Fig. 16. — Pied gauche de Jean G...

s'articulent deux orteils d'égal volume dont l'interne a trois phalanges et l'externe deux (fig. 17).

A été opéré ainsi que son frère par M. le professeur Tillaye à l'hôpital Gatien-de-Clocheville.

Fig. 17. — Pied droit de Roger G...

REMARQUES

On constate donc dans cette famille la transmission héréditaire d'une disposition caractérisée par le dédoublement du cinquième rayon digital. Cette dystrophie est plus constante aux pieds qu'aux mains. On remarque avec une régularité ABSOLUE que le cinquième rayon digital ainsi dédoublé présente trois phalanges pour son élément interne et deux phalanges pour l'élément externe.

Il est de tradition dans cette famille que cette disposition des orteils date depuis un grand nombre de générations.

AUTRES REMARQUES

Dans les quatre observations que nous venons de publier on constate l'association du doublement du cinquième rayon digital.

Les deux moitiés de ce rayon ainsi doublé ne présentent pas le même nombre de phalanges.

Le rayon extérieur n'a que deux éléments phalangiens par absence de phalangine.

Parallèle de l'hyperdactylie radiale et de l'hyperdactylie cubitale.

Il y a intérêt à comparer ces dispositions que nous venons de décrire avec ce qui se passe dans l'hyperdactylie radiale dans le cas de double pouce.

On note très souvent dans les cas de duplicité ou de division du pouce la présence d'une troisième phalange.

C'est la *triphalangie du pouce*.

Caractères morphologiques de la phalange intermédiaire.

« Cette phalange intermédiaire, écrit M. le professeur Dubreuil-Chambardel de Tours, qui est en réalité la phalangine, est extrêmement variable de forme.

« Tantôt elle est indépendante mais réduite à l'état d'un osselet pisiforme, placé en coin entre les deux autres phalanges et provoquant une clinodactylie en vague du pouce.

« Plus souvent la phalangine est représentée par un osse-

let de forme quadrangulaire plus large que haut ne rappelant que de loin une phalange normale.

« A un stade de développement plus avancé cet os intermédiaire prend l'aspect d'une phalangine normale avec un corps et deux extrémités articulaires et une longueur intermédiaire entre la phalange et la phalangette.

« Parfois la phalangine n'est pas indépendante ; elle est unie à la phalange terminale. Ces deux éléments peuvent être intimement soudés et la phalangette paraît être simplement d'une longueur exagérée.

« Enfin il peut y avoir une encoche de chaque côté et les deux éléments prennent une forme en sablier. »

Fréquence de l'hyperphalangie du pouce.

Bauchet dans une excellente thèse « L'hyperphalangie des doigts et principalement du pouce » (Bordeaux, 1909) a réuni 74 observations avec un total de 110 mains. Depuis cette époque une trentaine de cas nouveaux ont été observés.

Bauchet constate que 36 fois sur 110 mains, c'est-à-dire dans le tiers des cas, il y a coïncidence de l'hyperphalangie avec le dédoublement du pouce.

Kirmisson avait écrit : « On rencontre le plus souvent ce vice de conformation associé à un pouce bifide. »

Hilgereiner avait avancé en 1910 que « la triphalangie du pouce double se présente de façon relativement fréquente ».

Dans le cas de pouce double chaque demi-pouce peut être hyperphalangique, c'est le cas le plus fréquent ou au con-

traire un seul de ces demi-pouces présente trois phalanges.

Bauchet en 1909 avait constaté : « Les deux divisions de ces pouces doubles ne sont pas toujours formées de trois phalanges ; dans dix de nos observations l'une des deux seulement en possède trois. Six fois le pouce radial est formé de trois phalanges. Dans les autres cas c'est le pouce cubital qui est triphalangique. » (Thèse, page 21.)

Noël dans un bon travail sur les pouces doubles (thèse de Paris, 1913) écrit : « on a l'occasion d'observer assez fréquemment des cas d'hyperphalangie de l'un des deux pouces. Suivant que l'hyperphalangie siège sur le pouce radial ou sur le pouce cubital, il y a lieu de distinguer deux groupes dont l'étroite parenté nous est montrée par ce fait que les deux formes peuvent s'observer sur le même sujet, une forme à chaque main. »

Parallèle.

Ainsi donc, si nous faisons un parallèle entre les variations du pouce et celle du cinquième doigt nous constatons des phénomènes très comparables.

Le pouce double a tendance fréquemment à avoir trois phalanges. Cette triphalangie peut s'observer sur les deux divisions de pouce ou simplement sur l'une d'elle.

L'auriculaire double a tendance fréquemment à n'avoir que deux phalanges.

Cette hypophalangie peut s'observer sur les deux divisions du doigt ou simplement sur l'une d'elle.

CONCLUSIONS

1° De toutes les malformations digitales, la plus rare est l'hypophalangie. Cette hypophalangie est le plus souvent due à l'absence de la phalangine.

2° L'hypophalangie présente les mêmes lois que les autres malformations digitales ; on note la symétrie aux membres, l'homologie aux pieds et aux mains, et enfin l'hérédité.

3° L'hypophalangie du cinquième rayon digital coïncide très souvent avec un dédoublement de ce rayon. On note dans ce cas un orteil à trois phalanges et un autre à deux phalanges.

4° Ce type d'hypophalangie dans le cas d'hyperdactylie cubitale est à opposer au type d'hyperphalangie dans le cas d'hyperdactylie radiale.

Vu :
Le Président de Thèse,
JEANSELME.

Vu :
Le Doyen,
H. ROGER.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
LAPIE.

BIBLIOGRAPHIE

DELPLANQUE. — *Bulletin scientifique du département du Nord*, mai 1878.

DUBREUIL-CHAMBARDEL. — *Les variations du corps humain* (Ed. Flammarion, 1925).

FARABEE (W.). — *Papers of Peadody museum of American Archeology and Ethnology Havard University*, 1903.

FEIL (ANDRÉ). — *Société anatomique*, juillet 1920 ; *Presse médicale*, 27 août 1924.

JEANSELME. — *Revue anthropologique*, janvier 1923.

MEILLIÈRE. — *Archives générales de médecine*, 1828.

MERCIER. — *Société anatomique*, 1838.

MIRABEL. — *Thèse de Paris*, 1873.

PFITZNER. — *Morphologischen Arbeisen*.

PIRÈS DE LIMA. — *Presse médicale*, 1924.

POIRIER. — *Ostéologie*.

ROQUEJEOFFRE. — *Bulletin de la Société anthropologique de Paris*, 1925.

TALAMET. — *Journal de médecine de Bordeaux*, 1922.

WALKER. — *John's Hopkins Hospital Bulletin*, 1901.

5990-5-26 — Tours. Imprimerie ARRAULT et Cie

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE